

Doença de moyamoya tratada por encéfalo-duro-artério-sinangiose: revisão da literatura e apresentação de um caso

M. Resende; R. Rangel; V. Martins; A. Lopes*; N. Canto-Moreira* e S. Paranhos.

Serviço de Neurocirurgia e Serviço de Neuroradiologia* do Hospital Geral de Santo António. Porto.

Resumo

Moyamoya é um termo japonês que significa «aspecto esfumado». Este aspecto caracteriza os achados angiográficos em crianças ou adultos com doença cerebrovascular oclusiva crônica progressiva.

A etiologia é desconhecida, tendo sido proposta uma base hereditária por haver maior incidência em indivíduos com antígenos HLA semelhantes aos da Síndrome de Down e da Neurofibromatose de Von Recklinghausen.

É uma doença frequente no Japão, mas rara na Europa. A chave do diagnóstico é a angiografia.

O tratamento consiste na revascularização cerebral.

Várias técnicas têm sido utilizadas, sendo a encéfalo-duro-artério-sinangiose a mais defendida nas crianças.

Apresentamos um caso de uma criança com 2 anos de idade, tratada por meio desta técnica.

PALAVRAS CHAVE: Doença de Moyamoya. Encéfalo-duro-artério-sinangiose. Criança.

Summary

Moyamoya is a Japanese expression that means «something hazy, like a puff of smoke».

This term characterizes the angiographic findings in children and adults who are found to have chronic and progressive occlusive cerebrovascular disease.

Several predisposing conditions have been linked with this syndrome, but the exact etiology is unknown.

This disease is frequent in Japan and rare in Europe.

The treatment is cerebral revascularization. Various techniques have been used, but the more accepted is the encephalo-duro-arterio-synangiosis.

We present a case of a 2 year-old child treated by this method.

KEY WORDS: Moyamoya disease. Encephalo-duro-arterio-synangiosis. Childhood.

Introdução

A doença de Moyamoya é uma doença cerebrovascular oclusiva crônica progressiva, diagnosticada por alterações angiográficas características. É frequente no Japão, mas rara na Europa. A etiologia é desconhecida. Várias condições têm sido associadas à doença.

Kitahara⁶ propõe uma base hereditária, dado haver associação a antígenos de superfície leucocitários H.L.A., semelhantes aos da Síndrome de Down e da Neurofibro-

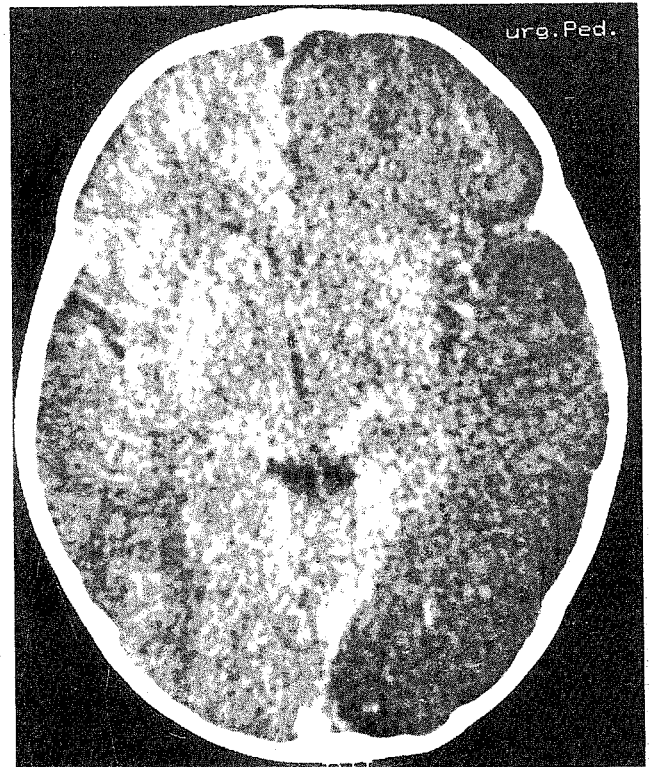


Fig. 1.— TC cerebral após contraste. Extenso enfarte cortico-subcortical hemisférico esquerdo, nos territórios das artérias cerebral anterior, média e posterior. Os ganglios da base estão poupados.

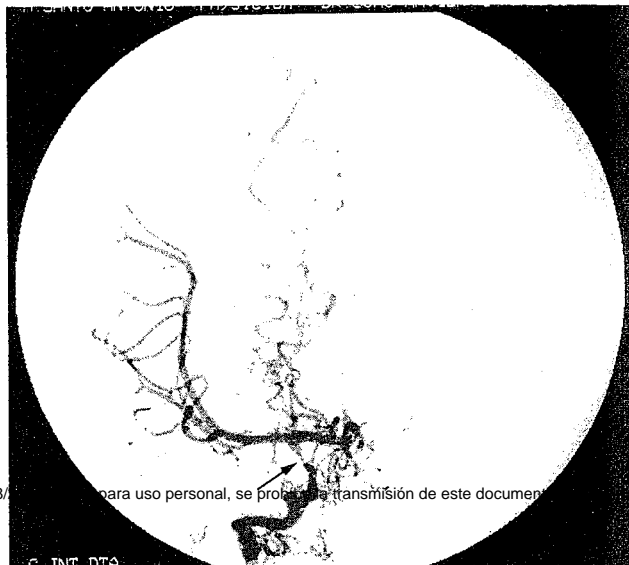
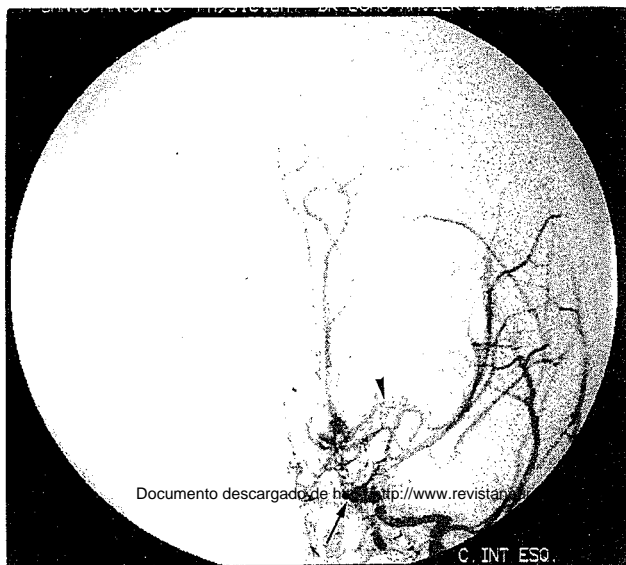


Fig. 2.—Angiografia cerebral inicial (incidências de face).

a) *Carótida esquerda.* Oclusão endocrâniana da artéria carotida interna (ACI) (seta). Algum preenchimento anastomótico das artérias cerebral anterior e média por múltiplos pequenos vasos irregulares de identificação difícil (ponta de seta).

b) *Carótida direita.* Marcada estenose supraclinoideia da ACI (seta). Razoável preenchimento a jusante, mas também se observa compensação anastomótica.

matose de Von Recklinghausen, que são condições de risco para o aparecimento da doença de Moyamoya. Alterações imunológicas, radioterapia, amigdalites e outras infecções do tracto respiratório superior, tuberculose, leptospirose, traumatismos, anemia de Fanconi, glicogenoses, etc., têm também sido associadas a esta entidade^{1-3,6,12-14}.

Os antígenos H.L.A. foram estudados em 32 casos⁷. Foi encontrada uma associação significativa entre a doença e o antígeno leucocitário de superfície B 51. O fenotipo H.L.A. B 51 tem sido também associado com a doença de Behçet e a doença de Kawasaki⁷.

A doença manifesta-se em 70% dos casos antes dos 20 anos. Estão contudo referidos 2 picos de incidência, um antes dos 10 anos e outro entre os 30 e os 40 anos^{3,5}.

Nas crianças a doença manifesta-se por enfartes, acidentes isquémicos transitórios ou epilepsia, mas nos adultos, é frequente a apresentação por hemorragia subaracnoideia^{3,12}. É uma doença progressiva, com vários episódios isquémicos levando a défices neurológicos permanentes ou transitórios e atraso intelectual. Olds seguiu 39 crianças por um período médio de 3,5 anos e concluiu que dos oito doentes não operados, 2 morreram e dos 6 restantes somente 1 estava neurologicamente intacto¹².

O curso da doença depende da rapidez e extensão da oclusão vascular e da capacidade de desenvolvimento da circulação colateral¹². Numa série de 400 doentes seguidos por Karasawa, das crianças com menos de 3 anos, 36% tiveram um acidente vascular cerebral major e 36% ficaram

incapacitadas de uma forma moderada ou grave. Segundo este autor, o início antes dos 3 anos associa-se a pior prognóstico⁴.

Anatomopatologicamente as artérias mostram uma proliferação exêntrica do tecido conjuntivo da íntima das grandes artérias e duplicação e desagregação da membrana elástica interna das artérias periféricas¹².

O diagnóstico é feito pela angiografia que revela estenose ou oclusão no segmento proximal da artéria carótida interna supraclinoideia e na origem das artérias cerebrais anterior e média, rede anormal de vasos na região das artérias perforantes, especialmente das talamoestriadas, e anastomoses a partir dos vasos leptomeníngeos e dos sistema vertebrobasilar para os vasos carotídeos¹². Segundo Olds não há anastomoses a partir das artérias temporais superficiais¹². A angiografia seriada mostra que uma simples estenose da artéria carótida interna supraclinoideia progride progressivamente para uma oclusão completa³.

Vários tratamentos têm sido propostos. O primeiro tratamento cirúrgico foi efectuado por Yasargil em 1972, consistindo na anastomose entre a artéria temporal superficial e a artéria cerebral média. Esta técnica é limitada nas crianças pelo reduzido calibre dos vasos. Outras técnicas, como a encéfalo-mio-sinangiose ou o transplante de epiplon, foram e são usadas^{3-5,8-12}.

A proposta de tratamento mais recente é a encéfalo-duro-artério-sinangiose, introduzida por Matsushima et al., com a qual verificaram melhoria clínica e angiográfica

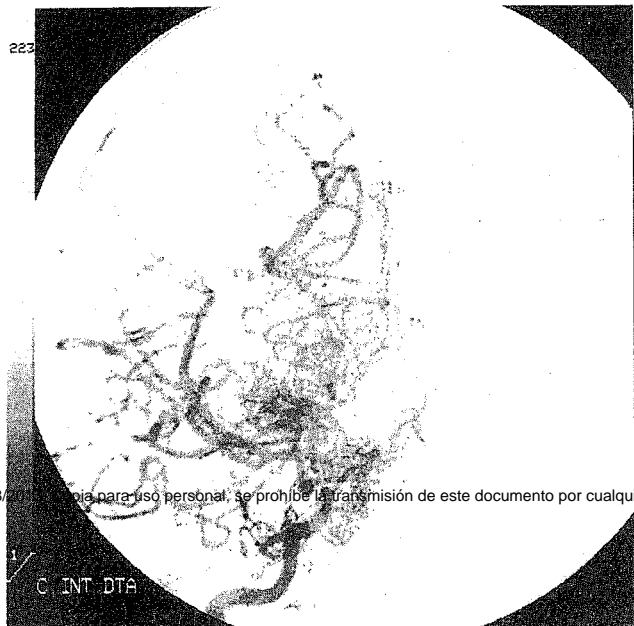
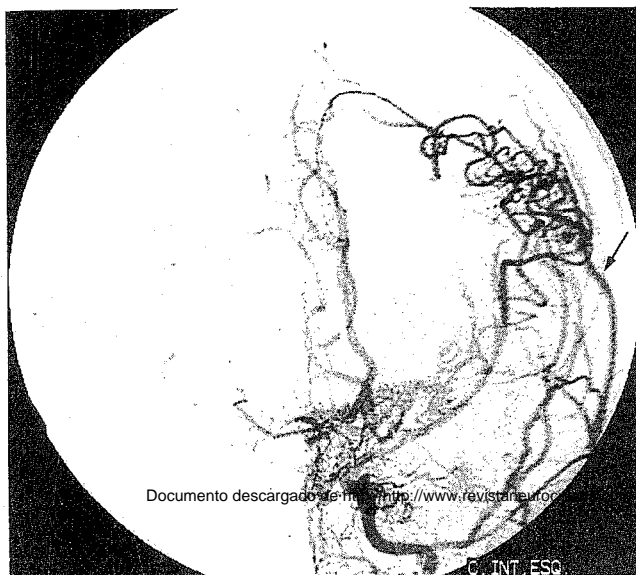


Fig. 3.— Angiografia de controle 3 meses após tratamento. (incidências de face)

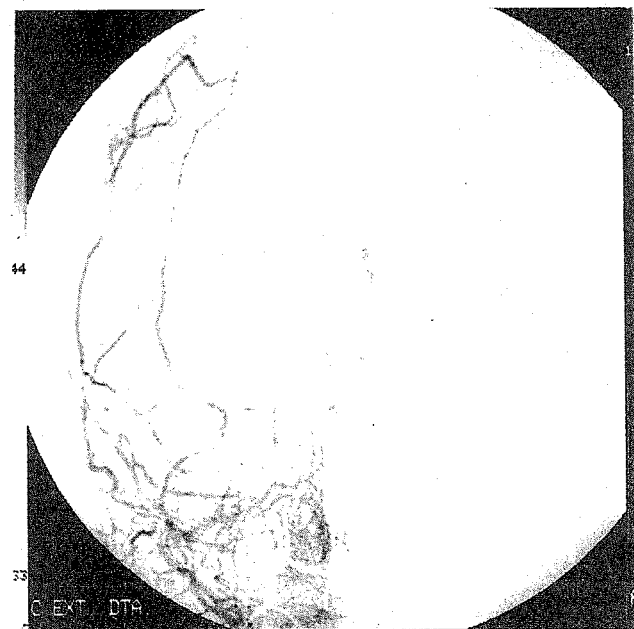
a) Carótida esquerda.

Revascularização de parte do território da artéria cerebral média esquerda pelo enxerto cirúrgico. Note a inflexão onde a artéria temporal superficial é desviada para o compartimento endocraneano (seta).

Há também uma maior riqueza micro-vascular basal, com padrão de tipo «Moya-Moya». Persiste a oclusão carotídea interna.

b) Carótida direita 1) fase arterial 2) fase tardia.

Preenchimento mais tardio e menos acentuado da área de enxerto. Padrão «Moya-Moya» também mais evidente do que no exame anterior.



numa série de 21 crianças tratadas. A técnica pode ser usada isoladamente ou em associação com outras.

Caso clínico

Criança nascida em Maio de 1994, de parto eutócico, sem complicações e com desenvolvimento normal até aos 8 meses. Nessa altura foi observada por hipertermia, tendo sido diagnosticada uma otite média aguda que foi medicada com antibiótico.

No dia seguinte instalou-se súbitamente uma hemiparesia direita. Uma TC revelou extenso enfarte recente nos territórios das artéria cerebral anterior e média esquerdas (Fig. 1).

Três dias depois, iniciou crises focais motoras esquerdas que cederam a terapêutica antiepiléptica.

O estudo do L.C.R., o estudo imunológico, o ecocardiograma, o ecodoppler carotídeo e o estudo da coagulação foram normais.

Foi feita uma angiografia cerebral, que mostrou oclusão

do segmento supraclinoideu da artéria carótida esquerda, estenose marcada do segmento correspondente contralateral e sinais de compensação anastomótica (Fig. 2).

Recuperou parcialmente da hemiparesia e aos 21 meses de idade foi observada, apresentando bom desenvolvimento psicomotor e hemiparesia direita grau III, sem crises.

Fez então uma segunda angiografia que revelou agravamento da estenose do segmento supra-clinoideu da artéria carótida interna direita, bem como maior compensação por redes anastomóticas.

Foi operada aos 22 meses de idade, tendo sido feita

uma encéfalo-duro-artério-sinangiose bilateral, segundo a técnica descrita por Matsushima⁸. Não houve complicações pós-operatórias.

A angiografia de controlo após 3 meses, (Fig. 3) continuou a mostrar acentuada redução do calibre do segmento supra-clinoideu das artérias carótidas internas, estando agora o território da artéria central e da artéria parietal posterior esquerdas, irrigado por ramos da artéria temporal superficial esquerda. Do lado direito, a contribuição da artéria temporal superficial na irrigação de parte do território da artéria cerebral média é menor.

A criança não teve outros acidentes isquémicos transitórios ou definitivos e tem recuperado da sua hemiparesia.

Discussão

A nossa experiência sobre a doença de Moyamoya é escassa.

O início da sintomatologia aos 8 meses, enquadrando-se no tipo IV de Matsushima et al.⁸, e a existência de pior prognóstico nas crianças com início da doença antes dos 3 anos^{4,5}, levou à realização de um procedimento de revascularização cerebral. Dada a dificuldade técnica relacionada com a anastomose directa extra-intracraniana, pelo reduzido calibre dos vasos sanguíneos na criança, optámos pela anastomose indirecta por meio de encéfalo-duro-artério-sinangiose, bilateral, tal como descrita por T. Matsushima e Y. Matsushima^{8,9}. A criança foi mantida levemente sedada até às 48 horas após a cirurgia e a sutura cutânea foi feita com fio absorvível, devido aos riscos de enfarte cerebral peri-operatório com episódios de choro intenso e hiperventilação.

A angiografia realizada ao fim de 3 meses revelou um recrutamento de vascularização a partir da artéria temporal superficial esquerda, irrigando cerca de um terço do território da artéria cerebral média esquerda, o que consideramos ser um resultado razoável de acordo com a classificação de Matsushima et al.⁹. À direita o recrutamento ainda é pobre. (Fig. 3).

A melhor resposta ao tratamento do lado esquerdo, poderá estar relacionada com maior presença de fenómenos isquémicos no hemisfério cerebral esquerdo.

O tempo curto de seguimento angiográfico e clínico não nos permite ter certezas quanto à evolução, mas esperamos estarem criadas as condições para boa irrigação cerebral e bom desenvolvimento psicomotor e neurológico da criança.

Bibliografia

1. Coakham, H.B., Duchon, L.W., Scaravilli, F.: Moyamoya disease: Clinical and pathological report of a case with associated myopathy. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979; 42: 289-297.

2. Cohen, N., Berrant, M., Simon, J.: Moyamoya and fanconi's anemia. *Pediatrics* 1980; 65: 804-805.

3. James, M. Herman, Harold, L., Rehati and Robert, F. Spetzler: Pediatric cerebrovascular disease. En: L. Philip Carter, Robert F. Spetzler and Mark G. Hamilton, Eds. *Neurovascular Surgery. International Edition*, Mc Graw Hill, Inc. 1995; pp. 211-225.

4. Jun Karasawa, M.D., Hajime Touho, M.D., Hideyuki Ohnishi, M.D., Susumu Miyamoto, M.D., Haruhiko Kuchiki, M.D.: Long-term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood Moyamoya disease. *J. Neurosurg.* 1992; 77: 84-89.

5. Karasawa, J., Kuchiki, M., Furuse, S., et al.: Treatment of Moyamoya disease with sta-mca anastomosis. *J. Neurosurg.* 1978; 49: 679-688.

6. Kitahara, T., Okumura, K., Semba, A., et al.: Genetic and immunologic analysis on Moyamoya. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 95: 1048.

7. Masaru Aoyagi, M.D., Kazuo Ogami, B.S., et al.: Human leukocyte antigen in patients with Moyamoya disease. *Stroke* 1995; 26: 415-417.

8. Matsushima, Y., Aoyagi, M., Suzuki, R., Tabata, H., Ohno, K.: Perioperative complications of encephalo-duro-arterio-synangiosis: prevention and treatment. *Surg. Neurol.* 1991; 36: 343-53.

9. Matsushima, T., Fukui, M., Kitamura, K., Hasuo, K., Kuwabara, Y., Kurokawa, T.: Encephalo-duro-arterio-synangiosis in children with Moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 104: 96-102.

10. Matsushima, T., Fujiwara, S., Nagata, S., Fujii, K., Fukui, M., Hasuo, K.: Reoperation for Moyamoya disease refractory to encephalo-duro-arterio-synangiosis. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 129-132.

11. Matsushima, T., Fujiwara, S., Nagata, S., Fujii, K., Fukui, M., Kitamura, K., Hasuo, K.: Surgical treatment for pediatric patients with Moyamoya disease by indirect revascularization procedures (Edas, Ems, Emas) *Acta Neurochir (Wien)* 1989; 98: 135-140.

12. Meredith, V. Olds M.D., Robert W. Griebel, M.D., Harold J. Hoffman M.M. et al.: The surgical treatment of childhood Moyamoya disease. *J. Neurosurg.* 1987; 66: 675-680.

13. Pearson, E., Lenn, N.J., Cail, W.S.: Moyamoya and other causes of stroke in patients with down syndrome. *Pediatr. Neurol.* 1985; 1: 174-179.

14. Servo, A., Puranen, M.: Moyamoya syndrome as a complication of radiation therapy. Case report. *J. Neurosurg.* 1978; 48: 1026-1029.

15. Sunder, T.R.: Moyamoya disease in patient with type I glycogenosis. *Arch. Neurol.* 1981; 251-253.

Resende, M.; Rangel, R.; Martins, V.; Lopes, A.; Canto-Moreira, N.; Paranhos, S.: Doença de moyamoya tratada por encéfalo-duro-artério-sinangiose: revisão da literatura e apresentação de um caso. *Neurocirurgia* 1997; 8: 113-116.
